

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1921-1922. — N° 79

DE L'ECTOPIE DU CRISTALLIN

ET DE

Ses Complications

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 25 Janvier 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Gaëtan COUTURIER

Né à Beaurepaire (Isère), le 30 août 1896.



TREVOUX
IMPRIMERIE JULES JEANNIN

—
1922

DE L'ECTOPIE DU CRISTALLIN
ET DE SES COMPLICATIONS

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1921-1922. — N° 79

DE L'ECTOPIE DU CRISTALLIN

ET DE

Ses Complications

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 25 Janvier 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Gaëtan COUTURIER

Né à Beaurepaire (Isère), le 30 août 1896.



TRÉVOUX
IMPRIMERIE JULES JEANNIN

—
1922

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire.....	M. HUGOUNENQ.
Doyen.....	MM. J. LEPINE.
Assesseur.....	ROQUE.

Professeurs hono:aires

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT.

Professeurs

Cliniques médicales.....	}	MM. TEISSIER.
Cliniques chirurgicales		ROQUE.
Clinique obstétricale et accouchements.....		BARD.
Clinique ophtalmologique.....		TIXIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		BERARD.
Clinique neurologique et psychiatrique.....		COMMANDEUR.
Clinique des maladies des enfants.....		ROLLET.
Clinique des maladies des femmes.....		NICOLAS.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....		LEPINE (J.).
Clinique des maladies des voies urinaires.....		WEILL.
Clinique chirurgicale des maladies des enfants.....		POLLOSSON (A.).
Physique biologique, radiologie et physiothérapie.....		LANNOIS.
Chimie biologique.....		ROCHET.
Chimie organique et toxicologie.....		NOVE-JOSSERAND
Matière médicale et botanique.....		CLUZET.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....		HUGOUNENQ.
Anatomie.....		MOREL.
Anatomie générale et histologie.....		MOREAU.
Physiologie.....		GUIART.
Pathologie interne.....		LATARJET.
Pathologie et thérapeutique générales.....		POLICARD.
Anatomie pathologique.....		DOYON.
Médecine opératoire.....		COLLET.
Médecine expérimentale et comparée.....		MOURIQUAND.
Médecine légale.....		PAVIOT.
Hygiène.....		VILLARD.
Thérapeutique.....		ARLOING (F.).
Pharmacologie.....		ETIENNE MARTIN.
		COURMONT (P.).
		PIC.
		FLORENCE (A.).

Professeurs titulaires sans chaire

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	VALLAS.
— — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
— — Chimie minérale.....	BARRAL.
— — Urologie.....	GAYET.

Chargés de cours complémentaires

Anatomie topographique.....	PATEL.
Botanique.....	BRETIN.
Embryologie.....	HOVELACQUE.
Orthopédie.....	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Stomatologie.....	TELLIER.

Agrégés

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	GARIN.	DUROUX.	CORDIER.
BRETIN.	SAVY.	HOVELACQUE.	ROUBIER.
LERICHE.	FROMENT.	TRILLAT.	FAVRE.
THEVENOT (Léon).	THEVENOT (Lucien)	SARVONAT.	MURARD.
TAVERNIER.	PIERY.	FLORENCE (G.)	BONNET.
CADE.	COTTE.	ROCHAIX.	GRAVIER, chargé des fonctions.

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ROLLET, *Président*; PATEL, *Assesseur*;

MM. LERICHE et THÉVENOT Léon, *agréés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES GRANDS-PARENTS

A MON PÈRE

LE DOCTEUR MICHEL COUTURIER

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MON FILS JEAN

AUX MIENS ET A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET

Professeur de Clinique ophtalmologique
Officier de la Légion d'honneur.

Nous avons eu la bonne fortune de profiter pendant deux années de son précieux enseignement. Il nous fait l'honneur de présider notre thèse, dont il nous a inspiré le sujet. Nous le prions d'accepter l'hommage de notre profonde reconnaissance.

A MES MAÎTRES

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR AURAND

Ex-chef de Clinique ophtalmologique.

Nous sommes heureux de lui exprimer notre vive gratitude pour l'accueil bienveillant qu'il nous fit à sa Clinique. Nous le remercions des conseils éclairés qu'il nous a prodigués et de l'intérêt qu'il nous a toujours porté.

INTRODUCTION

C'est en 1856 que Stellwag employa le premier l'expression d'ectopie du cristallin. Sippel en fit en 1859 une étude restée classique. Depuis cette époque, les publications relatives à cette question se sont multipliées. Néanmoins, les cas d'ectopie du cristallin se rencontrent rarement. Aussi, nous a-t-il paru intéressant d'en reprendre l'étude à propos de cinq cas nouveaux observés récemment à la clinique ophtalmologique de Monsieur le Professeur Rollet.

Nous avons envisagé les diverses formes de cette anomalie et les complications que pouvait comporter chacune d'elles.

Nous avons terminé cette étude par la description sommaire d'un nouveau procédé d'extraction du cristallin, dû à Monsieur le Professeur Rollet. Ce procédé, utilisé avec succès pour extraire les cristallins luxés par traumatisme, semble devoir rendre de grands services dans les cas d'ectopie de la lentille, ou de luxation complète accompagnés de désordres graves, qui réclament une intervention rapide.

CHAPITRE PREMIER

Définition de l'ectopie du cristallin.

Division du sujet.

Le cristallin maintenu dans sa position normale au moyen d'un ligament suspenseur, se trouve, par suite de la rupture accidentelle ou des altérations morbides de ce dernier, exposé à divers déplacements appelés en pathologie luxation ou subluxation.

La première dénomination s'applique au cas où le cristallin entièrement libéré a quitté sa place habituelle et présente une grande mobilité.

Dans la subluxation, la lentille n'est que partiellement libre et occupe une position voisine de la normale.

Ajoutons que la luxation est en général secondaire, consécutive à une subluxation et à la rupture complète de la zonule de Zinn.

Monsieur le Professeur Rollet, se basant sur l'origine de ces déplacements, les groupe de la façon suivante :

Luxations et subluxations :

traumatiques

spontanées ou pathologiques

congénitales.

Nous ne retiendrons que l'étude de ces dernières que l'on peut encore appeler ectopies.

Voici comment Littré et Robin définissent l'ectopie :

(1) « L'ectopie (de *εκ*, hors de, *τοπος*, lieu) est synonyme de luxation, de déplacement. Toutes les anomalies de situation ou de rapports des organes que peuvent présenter des fœtus monstrueux constituent autant d'ectopies ».

Nous considérerons donc l'ectopie comme une subluxation dont les complications seront constituées par les luxations.

Dans l'ectopie, le cristallin est en partie déplacé. Le déplacement peut se faire suivant deux modes :

1° L'ectopie peut se produire sans inclinaison de l'axe du cristallin qui reste parallèle à l'axe optique. La lentille est toujours de champ. Il y a alors un simple déplacement latéral (la papille est vue double, etc.)

2° Il y a des subluxations avec réclinaison ; l'axe du cristallin étant incliné sur l'axe optique.

Après avoir ainsi défini notre sujet, nous étudierons :

(1) Dictionnaire de Médecine, 1873.

La situation et les rapports du cristallin à l'état normal, dont la considération permet de comprendre la genèse de nombreux cas d'ectopie.

Nous passerons ensuite en revue les conditions étiologiques dans lesquelles l'ectopie du cristallin semble se produire le plus souvent. Nous en déduirons le mécanisme de sa production. Puis nous étudierons les caractères et les symptômes de cette anomalie.

En dernier lieu nous signalerons ses complications et les divers modes de traitement qui ont été proposés.

A la suite de cette étude se trouveront les observations recueillies, soit dans la littérature ophtalmologique, soit à la clinique de M. le Professeur Rollet. De ces dernières, au nombre de cinq, trois sont inédites.

Les autres observations ont été choisies parmi les cas qui nous ont semblé présenter le plus d'intérêt.

CHAPITRE II

Anatomie du cristallin. Situation. Rapports. Moyens de fixité. Statique.

Le cristallin est une lentille biconvexe située immédiatement en arrière de la pupille, entre l'iris, le corps vitré et les procès ciliaires.

La lentille cristallinienne possède deux faces et une circonférence ou équateur dont nous allons décrire les rapports normaux.

La face antérieure répond du centre à la périphérie : à l'espace et au bord pupillaire, à l'humeur aqueuse, au corps ciliaire près duquel le cristallin est maintenu par son ligament suspenseur.

Le pôle antérieur, ou centre de la face antérieure, correspond au centre de la pupille et se trouve séparé de la cornée par un intervalle de deux millimètres environ.

La face postérieure est appliquée exactement dans toute son étendue dans une petite dépression correspondante du vitré, la fossette patellaire.

Le pôle postérieur ou centre de la face postérieure correspond au centre de la fossette patellaire et se trouve distant de la macula lutea de 15 à 16 millimètres.

La circonférence ou équateur du cristallin, exactement circulaire, est en rapport, sur tout son pourtour, avec un canal lymphoïde, désigné sous le nom de canal godronné de Petit.

Le cristallin se trouve ainsi placé de champ dans l'œil, mais son axe ne coïncide pas absolument avec l'axe antéro-postérieur du globe oculaire. Il existe, d'après Tscherning, une double déviation lenticulaire : l'une du bord externe en arrière autour de l'axe vertical de 3 à 7 degrés ; l'autre du bord supérieur en avant autour de l'axe horizontal de 0 à 3 degrés.

CONSTITUTION ANATOMIQUE.

Le cristallin est constitué par :

Une enveloppe capsulaire

Une substance fibrillaire.

CAPSULE. — C'est une membrane mince, transparente, enveloppant le cristallin dans toute son étendue. Elle comprend deux parties ou cristalloïdes. La cristalloïde antérieure recouvre entièrement la face antérieure de la lentille et présente les mêmes rap-

ports que celle-ci ; elle se continue au niveau de l'équateur, sans ligne de démarcation avec la cristalloïde postérieure qui s'étale sur la face postérieure de la lentille et répond par conséquent au vitré.

La capsule formée par la réunion des deux cristalloïdes renferme un système fibrillaire, composé de fibres rubannées, aplaties d'avant en arrière, hexagonales.

Ces fibres sont disposées régulièrement, unies par une substance amorphe, accolées par leurs petites faces latérales ou engrenées par leurs bords (Gayet). Elles forment ainsi des lamelles qui se groupent en secteurs et rappellent par leur ensemble la disposition du bulbe d'un oignon.

Le cristallin qui est d'origine ectodermique, se développe primitivement aux dépens des cellules tapissant la face postérieure de sa capsule. Il étage ses fibres nouvelles vers l'équateur et s'élargit ainsi progressivement.

Pendant la vie intra-utérine il est entouré par un réseau vasculaire émanant, d'une part, des vaisseaux iriens, d'autre part de l'artère hyaloïdienne fournie par l'artère centrale de la rétine. L'artère hyaloïdienne aboutit au pôle postérieur, puis s'épanouit en rameaux qui divergent vers l'équateur, le contournent et convergent vers le pôle antérieur.

L'ensemble des rameaux irido-capsulaires, aboutissant au pôle antérieur, constitue la membrane capsulo-pupillaire ou membrane de Wochendorff. Cette membrane s'atrophie graduellement dès le 7^e ou 8^e mois et a complètement disparu à la naissance ; on en observe cependant parfois des vestiges.

STATIQUE DU CRISTALLIN.

Le cristallin ainsi constitué se trouve maintenu dans la position que nous avons décrite, par la pression normale des liquides oculaires ambiants, par l'iris, par son emboîtement dans la fossette patellaire et par des fibres conjonctives qui dans cette fossette vont du vitré à la portion sous-équatoriale de la cristalloïde postérieure. On a considéré ces fibres comme un ligament hyaloïdéo-capsulaire (Wieger et Berger). Enfin, c'est surtout au niveau de la périphérie que le cristallin est soutenu par le ligament zonulaire ou zonule de Zinn.

ZONULE. — La zonule constitue le véritable ligament suspenseur du cristallin ; la zonule altérée ou rompue, le cristallin tombe dans la chambre postérieure ou dans la chambre antérieure. Ses altérations partielles produisent les subluxations du cristallin.

La zonule fait suite à l'hyaloïde du vitré dont elle est une dépendance et la continue en avant. Elle commence au niveau de l'ora serrata et apparaît dans la substance amorphe de l'hyaloïde, sous forme de fibrilles de plus en plus nombreuses et épaisses, au fur et à mesure qu'elles se rapprochent de la capsule cristallinienne sur laquelle elle s'insère. L'insertion capsulaire de la zonule se fait sur les deux faces de l'équateur, la face antérieure principalement, de manière à constituer avec le bord équatorial, l'espace triangulaire que nous avons déjà signalé sous le nom de canal godronné de Petit.

La zonule est appuyée en dehors contre la portion ciliaire de la rétine et le corps ciliaire. En avant elle se plisse pour s'adapter aux saillies et dépressions du corps ciliaire. Elle s'applique exactement sur les saillies, mais non sur les dépressions avec lesquelles elle ménage ainsi de petites loges ou « recessus de la chambre postérieure de Kuhnt ». La zonule est appliquée en dedans contre le vitré.

(1) « Il ressort nettement de ces considérations anatomiques sur la zonule, les conséquences suivantes : que ce sont principalement les maladies du corps vitré et de son enveloppe qui retentiront sur l'intégrité du ligament suspenseur du cristallin ».

De même les modifications de pression des liquides intraoculaires compromettront sérieusement les conditions d'équilibre du cristallin, et la résistance de son ligament suspenseur.

C'est pourquoi on observe fréquemment les anomalies de position du cristallin à la suite d'inflammations des membranes oculaires qui se propagent à la zonule, ou lorsque l'équilibre normal de la lentille est troublé par des modifications de pression intraoculaire (myopie élevée, altération du vitré).

Le plus souvent, ainsi que nous le verrons, ces deux sortes de facteurs interviennent dans le mécanisme de l'ectopie du cristallin.

(1) De Wecker et Landolt.

CHAPITRE III

Etiologie et pathogénie. Mécanisme de l'ectopie du cristallin.

I. — ETIOLOGIE

L'ectopie du cristallin est une affection rare. La proportion de ces cas semble variable suivant les pays et, d'après quelques auteurs (Grosfillez, Pissarello), on la rencontrerait plus fréquemment dans les races anglo-saxonnes que dans les races latines. D'Ënsch estimait à 1 pour 5.000 le nombre d'ectopies cristalliniennes; Beauvieux, dans un travail récent sur la question (1913), en ramène la proportion à 1 pour 1.500.

Les sujets porteurs de cette anomalie sont le plus souvent des enfants, assez rarement des adultes, lorsqu'on découvre leur défaut. Le sexe semble sans influence, bien que Vogt ait prétendu l'avoir obser-

vée plus fréquemment chez les individus du sexe masculin.

L'ectopie du cristallin se trouve souvent associée à d'autres lésions congénitales. Brandès rapporte le cas d'un homme atteint d'ectopie du cristallin qui présentait une série d'autres malformations : thorax paralytique ailé, énorme hernie scrotale et d'autres stigmates faisant de ce malade un dégénéré physique.

De Lapersonné a constaté chez un enfant un déplacement bilatéral du cristallin, une hernie inguinale gauche congénitale avec ectopie du testicule, enfin un pied-bot talus valgus.

Pissarelo rapporte l'observation d'un sujet rachitique qui pendant l'enfance a dû porter un appareil orthopédique pour la marche. A l'examen, il présentait une voûte palatine ogivale, un thorax en carène, un rétrécissement de la cavité nasale, un épispadias, un varicocèle noueux avec atrophie testiculaire.

Ces exemples ne sont pas rares. On en retrouvera un certain nombre dans nos observations.

Mais c'est au niveau de l'œil qu'on observe le plus souvent d'intéressantes anomalies.

Outre le déplacement de la lentille, on a pu constater la corectopie, la polycorie (Dmitriew).

Dumont et Van Duyse ont signalé l'aniridie associée à l'ectopie du cristallin, le colobôme de la chorroïde et des lésions papillaires.

Verderame, Beck, Péré ont observé des colobômes du cristallin ectopié et des lésions rétiniennes.

Viterbi, Duboys de Lavigerie, Brandès ont noté la chorôidite disséminée dans des cas analogues.

En 1919, Pereyra a publié deux cas d'ectopie du cristallin. Un des sujets présentait en outre un kératocône bilatéral, l'autre une persistance de la membrane pupillaire (fait extrêmement rare).

Pour terminer, nous rappellerons les deux cas rapportés par Terson et Marlow, où l'ectopie du cristallin était associée à la buphtalmie.

Il est intéressant de remarquer l'existence de ces diverses anomalies qui semble prouver un défaut de développement au niveau des membranes oculaires.

Il est fréquent d'observer l'ectopie du cristallin chez plusieurs membres de la même famille. Malgré des exceptions certaines, c'est une affection très souvent héréditaire.

Griffin Lewis l'a vue 16 fois dans une seule famille, Vogt 15 fois.

Marlow l'a trouvée chez 5 parents d'une malade atteinte de buphtalmie et d'ectopie du cristallin.

Terrien et Hubert l'ont constatée au cours de trois générations.

Nous l'avons trouvée chez le père et le fils dans deux observations de M. le Professeur Rollet (observ. I et II).

De nombreux cas semblables sont signalés par Badal, Parker, Schmidt-Rimpler, etc...

Le rôle manifeste de l'hérédité dans cette affection ne semble soumis à aucune loi et il est souvent difficile d'en comprendre la signification.

Grosfillez cite à ce sujet l'observation très inté-

ressante de Mules, dans laquelle le père et tous les enfants, au nombre de dix, étaient porteurs d'ectopie du cristallin. La mère se remaria et eut trois enfants dont la vue était normale. « Mais souvent, dit Grosfillez, les faits se passent d'une façon plus étrange ; il arrive que le père et la mère ayant une vue excellente, plusieurs de leurs enfants sont atteints d'ectopie, tandis que les autres en sont indemnes (Hulme). Ces faits échappent à toute explication, si ce n'est peut-être que l'affection, comme cela arrive si souvent pour d'autres, a sauté une ou plusieurs générations ; mais en somme, le plus souvent on trouve une hérédité directe soit maternelle, soit plus fréquemment paternelle que le plus grand nombre des enfants subit ».

Les antécédents de tels malades impliquent rarement l'alcoolisme. Il n'en est pas de même de la syphilis. Sa fréquence permet de lui attribuer souvent la production de cette anomalie.

Sauvigneau a observé chez une femme une série de stigmates que Fournier n'hésitait pas à attribuer à l'hérédo-syphilis : cicatrices cutanées, vulnérabilité dentaire, ulcère à la jambe gauche accompagnant de nombreux désordres oculaires : corectopie double, subluxation des cristallins, lésions pigmentaires et atrophiques du fond de l'œil.

Ce cas mentionné comme une exception par Grosfillez n'est plus unique aujourd'hui.

En novembre 1900, Dubois de Lavigerie présentait à la Société d'ophtalmologie de Paris une jeune fille atteinte de double ectopie du cristallin, avec

foyers de chorio-rétinite disséminée anciens et récents, dents d'Hutchinson, dents de Parrot. De plus cette malade était l'unique survivante de 5 enfants dont un mort à 6 mois, deux morts-nés et un mort avant terme.

A propos du cas de Viterbi qu'on retrouvera parmi nos observations, Antonelli fait remarquer que l'ensemble des commémoratifs et des stigmates (luxation congénitale de la hanche, maigreur, rachitisme, infantilisme des organes génitaux) était tel que l'étiologie spécifique ne saurait être contestée. « Cette observation, dit-il, malgré la réserve excessive de l'auteur, qui ne mentionne même pas à titre d'hypothèse la syphilis héréditaire, représente pour nous un très beau spécimen de malformations oculaires (en l'espèce ectopie congénitale et bilatérale du cristallin) qui peuvent témoigner des processus spécifiques de la vie intra-utérine intéressant l'organe de la vision ».

On peut encore soupçonner la syphilis héréditaire dans le cas de Pissarelo, où malheureusement l'auteur n'a pu relever d'autres antécédents que trois enfants morts-nés.

Nous ne doutons pas que d'autres exemples semblables aient pu nous échapper. Il suffit de ceux que nous avons cités pour admettre que dans bien des cas la syphilis héréditaire puisse jouer un rôle important dans la production de l'ectopie cristallinienne, de même qu'elle est souvent la cause d'autres malformations congénitales.

Comme autres antécédents on relève fréquemment

chez les porteurs d'ectopie du cristallin et chez leurs parents l'existence d'une forte myopie axile.

Badal a démontré que ce vice de réfraction entraînant un allongement de l'axe antéro-postérieur de l'œil, avait une action certaine dans le déplacement de la lentille cristallinienne.

En résumé, dans l'étiologie de l'ectopie du cristallin, l'hérédité tient une place primordiale tant au point de vue de la syphilis que de la myopie élevée, à part quelques cas qui échappent à toute explication.

Pour être complet, nous dirons que certains auteurs ont signalé des traumatismes au cours de la grossesse qui auraient pu déterminer ce vice de position du cristallin. Ces faits sont trop rares pour être invoqués, et en tout cas ne pourraient avoir qu'une action secondaire.

II. — PATHOGÉNIE ET MÉCANISME DE L'ECTOPIE DU CRISTALLIN.

De nombreuses causes ont été invoquées pour expliquer la production de l'ectopie du cristallin. Il en est résulté diverses théories pathogéniques ; leur nombre prouve les difficultés de ce problème.

Nous rappellerons brièvement ces hypothèses déjà maintes fois exposées. Nous tâcherons d'en déduire le mécanisme des ectopies cristalliniennes en tenant compte des cas le plus souvent constatés.

1° THÉORIE DE VON GROEFE. — Cet auteur admet

comme cause du déplacement de la lentille, une altération ou une absence du corps vitré ayant pour conséquences la mobilité du cristallin, le tiraillement et la rupture de la zonule. Terrien pense à un défaut de développement de la zonule, se basant sur l'absence de débris zonulaires dans le champ pupillaire. Stephenson a constaté ce fait chez un enfant; le ligament suspenseur faisait défaut à la partie inférieure du cristallin et paraissait normal partout ailleurs. Il en était résulté une ectopie en haut et en dedans.

2° THÉORIE DE JÖGER. — Cet auteur attribue le déplacement du cristallin à un processus cataracté qui atteindrait la zonule. Cette explication ne peut être admise qu'exceptionnellement, les cristallins étant rarement cataractés dans le cas d'ectopie.

3° THÉORIE DE KLEIN. — Elle accuse le manque de développement complet de la zonule; le cristallin serait fixé par adhérence. Or, dans bien des cas, on a pu constater l'existence de la zonule. En outre, le cristallin est très souvent mobile. Ce qui est tout à fait en contradiction avec cette théorie.

4° THÉORIE DE SCHIRMER. — Le développement insuffisant de la lentille aurait pour conséquence la rupture de la zonule. Cette opinion, qui renferme une part de vérité (la petitesse du cristallin relative à l'espace qu'il doit occuper pouvant être invoquée comme la cause du déplacement), ne saurait expliquer tous les cas; la petitesse du cristallin est, en effet, rarement signalée.

5° THÉORIE DE VASSAUX. — Cette hypothèse assez

séduisante invoque comme cause de l'ectopie des lésions inflammatoires développées au cours de la vie intra-utérine. Pour cet auteur, l'artère hyaloïde ayant persisté, il s'est produit une périvasculite des divisions de cette artère avec transmission de l'inflammation aux vaisseaux de la membrane pupillaire, iritis plastique consécutive et synéchie totale. Il s'établit ainsi entre la circulation des liquides du vitreum et de la chambre antérieure une barrière complétée par l'organisation fibreuse de l'extrémité antérieure de l'artère hyaloïde.

Le cristallin privé de ses éléments de nutrition dégénère et augmente de volume ; d'où éclatement de la cristalloïde en arrière au point où la nutrition fait le plus défaut. La pression oculaire tend dès lors à repousser le cristallin en avant, alors que la rétraction cicatricielle attire les procès ciliaires en arrière. Le dernier terme de ce processus serait la luxation en avant de ce cristallin ainsi transformé.

Cette hypothèse, rarement vérifiée, répond cependant à quelques cas. Duboys de Lavigerie explique un cas d'ectopie cristallinienne accompagnée de chorio-rétinite ancienne, par un processus morbide inflammatoire ayant atteint l'organe de la vision au cours de la vie intra-utérine. Viterbi tient compte également des foyers de choroïdite observés dans son cas très intéressant pour invoquer un processus inflammatoire ayant évolué pendant la vie intra-utérine. Il en résulterait, d'après cet auteur, un arrêt de développement de la partie inféro-nasale de la zonule et la traction de la partie zonulaire adhérente au cristallin.

6° THÉORIE DE STELLWAG ET BECKER. — Très souvent admise, elle invoque une anomalie dans la fermeture de la fente fœtale. Cette fente, située à la partie inférieure du globe oculaire et dirigée d'avant en arrière, se ferme d'abord dans la sclérotique, puis dans la choroïde et dans la rétine. La réunion des bords de cette fente débute normalement au niveau des procès ciliaires puis se continue vers le pôle postérieur de l'œil.

Stellwag fait intervenir un trouble évolutif de la fente fœtale. De ce fait, le ligament suspenseur existant en haut et manquant en bas par le retard d'occlusion de la fente fœtale, le cristallin ne serait soutenu que par en haut et exécuterait des mouvements d'oscillation. Cette théorie est vérifiée par la coexistence de ce genre de déplacement avec la corectopie, les colobômes de l'iris, de la choroïde et même du cristallin. Elle explique surtout les subluxations en haut et en dehors qui nous ont paru les plus fréquentes, puisque nous en avons trouvé vingt-deux cas sur soixante-dix observations où le sens du déplacement était signalé. En outre, les colobômes de la lentille, de la choroïde et de la rétine coïncident fréquemment avec ces cas.

7° THÉORIE DE SOUS. — Analogue à celle de Klein, elle est passible des mêmes objections.

8° THÉORIE DE DUVAL. — Considérant le caractère familial de cette anomalie, Duval l'attribue à une évolution atypique de la vésicule cristallinienne. Cette théorie cadre avec la bilatéralité et la symétrie de cette lésion. De plus, Hess a constaté sur un em-

bryon de poulet un changement d'orientation de la vésicule cristallinienne (Grosfillez). On peut se demander comment un tel trouble évolutif pourrait ne concerner que la vésicule cristallinienne.

9° THÉORIE DE BADAL-LAGRANGE. — « Dans la plupart des observations de ce genre, dit l'auteur, il est fait mention d'une particularité qui aurait dû attirer fortement l'attention : les personnes atteintes d'ectopie du cristallin, bien qu'ayant la vue très basse et étant obligées de travailler de près à la façon des myopes ne trouvent à améliorer leur vue par aucun verre, même pour la vision de loin ». La grande majorité des cas nous montrent des yeux à conformation myopique présentant, par conséquent, un allongement plus ou moins considérable de leur axe antéro-postérieur. Il se produit sous l'influence de cet allongement une tension anormale à laquelle n'échappe pas la région ciliaire. Or, le cristallin et son ligament suspenseur développés toujours aux dépens des mêmes éléments anatomiques présentent un faible volume pour l'espace qu'ils ont à remplir.

La zonule surdistendue se laisse rompre ou étirer et le cristallin se déplace du côté où elle a résisté. Cette théorie est confirmée par la fréquence de la myopie héréditaire chez les sujets porteurs d'ectopie.

Cette myopie comporte l'allongement du globe oculaire et certains autres troubles, tels que le ramollissement du vitré entraînant une rupture d'équilibre de l'appareil cristallinien.

Lagrange a voulu expliquer le mécanisme de l'ectopie par cette hypothèse. Pour déterminer le sens

du déplacement de la lentille, il fait intervenir l'influence de la position du fœtus dans les derniers mois de la vie intra-utérine et par suite l'action de la pesanteur. Les présentations du sommet, par leur fréquence, correspondraient aux ectopies en haut le plus souvent observées, et les présentations du siège aux déplacements du cristallin en bas plus rares.

Parmi ces nombreuses théories, aucune ne suffit à elle seule à expliquer le mécanisme de l'ectopie du cristallin. Chacune cependant renferme une part de vérité, et il semble, d'après l'observation des faits, qu'il faille invoquer l'intervention de plusieurs facteurs, dans la genèse des déplacements congénitaux du cristallin. On peut le plus souvent penser qu'à la suite de processus inflammatoires ayant entravé le développement de l'appareil cristallinien pendant la vie intra-utérine, la zonule ait subi une altération partielle ou totale. Sa résistance se trouve ainsi compromise. Si, dans ces conditions, il survient une variation quelconque dans la pression des liquides intra-oculaires, la zonule en subira le contre-coup et cédera au niveau de ses altérations.

Si une partie de la zonule résiste, on aura une subluxation dans le sens opposé, du côté où manquera le ligament suspenseur. Si au contraire, la zonule est entièrement détruite, il se produira une luxation complète le plus souvent secondaire à la subluxation.

Ainsi, on peut admettre que le cristallin muni d'un appareil de soutien défectueux, altéré par des inflammations, ne pourra résister aux troubles

d'équilibre qu'occasionneront, soit une myopie forte, soit les altérations du vitré, qui modifient la pression normale des milieux intra-oculaires.

Dans ces conditions, le cristallin se déplacera du côté privé de ligament suspenseur, entraîné par la portion de la zonule qui aura résisté.

Suivant l'étendue des lésions zonulaires, le déplacement se fera sans inclinaison de son axe sur l'axe optique dans les subluxations simples, ou bien l'axe de la lentille formera avec l'axe optique un angle variable. On aura alors ectopie du cristallin avec réclinaison, fait plus rare.

Un grand nombre de cas permettent d'invoquer ce mécanisme que nous avons déduit des théories de Vassaux, Stellwag-Becker (troubles de développement ou altérations inflammatoires de la zonule pendant la vie intra-utérine), auxquelles nous ajoutons la théorie de Badal et Lagrange qui expose la cause déterminante de l'ectopie (modifications de pression des milieux intra-oculaires dans un œil héréditairement myope).

CHAPITRE IV

Description de l'ectopie du cristallin et de ses symptômes.

I. — CARACTÈRES DE L'ECTOPIE DU CRISTALLIN.

Un des principaux caractères de l'ectopie du cristallin est sa bilatéralité. Nous ne connaissons qu'une seule exception à cette règle, c'est le cas de Jabez Hogg, dans lequel le cristallin se trouvait déplacé en bas, dans l'œil droit seul.

A part ce cas unique, on observe toujours la subluxation des deux cristallins. Le plus souvent, elle est symétrique. Cette symétrie est relative, les cristallins n'occupant pas rigoureusement la même place dans les deux yeux. Il faut entendre par symétrie que les deux lentilles sont déplacées dans le même

sens, en admettant de légères variations difficiles à apprécier.

Cette symétrie existe dans 75 % des cas environ.

Signalons, à ce propos, une exception assez curieuse observée chez un malade de la clinique de M. le Professeur Rollet. Il s'agit d'un déplacement complètement différent pour les deux yeux ; le cristallin droit est déplacé en dehors, et le cristallin gauche en haut et en dedans.

Enfin, comme nous l'avons déjà dit, à la subluxation simple peut se surajouter la réclinaison ou inclinaison de l'axe du cristallin sur l'axe optique. Ces cas là sont fort peu nombreux.

Nous l'avons noté 5 fois seulement sur 70 observations que nous avons compulsées.

L'ectopie peut se produire dans divers sens. Elle se fait du côté où manque le ligament suspenseur du cristallin.

On peut diviser les subluxations en deux grandes catégories :

Les subluxations :

supérieures,

inférieures,

qui sont les plus fréquentes.

Plus rares sont les subluxations :

en dehors,

en dedans.

Nous avons réuni dans un tableau synoptique les différents sens de déplacement de la lentille. On verra que les cas les plus fréquents sont les subluxations :

En haut et en dehors	22 cas.
En haut	9 —
En haut et en dedans	8 —
En bas et en dedans	6 —
En bas et en dehors	5 —
En bas	3 —
En dehors	3 —
En dedans	1 —

En somme, sur 59 observations où le sens du déplacement était noté, nous trouvons:

40 cas en haut,

15 — en bas,

et 4 cas seulement pour les sublaxations en dedans ou en dehors.

A titre de comparaison, nous signalons les résultats trouvés par Grosfillez dans sa thèse (1900). Il rapportait sur 50 cas observés :

37 cas en haut ainsi décomposés :

16 cas en haut,

13 — en haut et en dehors,

8 — en haut et en dedans.

et comme autres positions :

4 cas en dedans,

2 — en dehors,

2 — en bas et en dehors,

1 — en bas.

Ces résultats sont sensiblement différents des nôtres.

ECTOPIE DU CRISTALLIN. — 61 CAS.

ECTOPIE UNILATÉRALE : 1 CAS

Jabez Hogg. Ectopie du cristallin droit en haut.

SUBLUXATIONS SUPÉRIEURES : 39 CAS
1° En haut : 8 cas

Jacqueau : 1 cas avec luxation dans le vitré.
Dumont : 5.
Beck : 2.

2° En haut et en dehors : 22 cas
1 cas avec réclinaison.

Beauvieux :
Terrien et Hubert : 3
Viterbi : 1
Mandelstamm : 1
Ginestous : 1
Terson : 1
Desiderio : 4
Tiffany : 6
Parker : 5
De Lapersonne : 4
Deschamps : 1 avec luxation chambre antérieure et glaucome.

En haut et en dedans : 8 cas

Beauvieux : 2
Rollet : 2
Jacqueau : 4
Stephenson : 1 cas avec lux. de la chambre antér.
Heddaeus : 1
Harman : 1

ECTOPIES ASYMÉTRIQUES : 2 CAS

Rollet et Bussy : 1 cas, cristallin droit en dehors, cristallin gauche en dedans et en haut.
Grosjean : 1 cas, cristallin droit en dehors, cristallin gauche en dedans.

SUBLUXATIONS INFÉRIEURES : 15 CAS
4° En bas : 4 cas

Badal : 2
Rollet et Bussy : 1 avec luxat. chambre ant.
M'Gillivray : 1

2° En bas et en dehors : 5 cas

Verderame : 1 avec luxation des
Brückner : 1 avec luxation chambre antérieure.
Ginestous : 1
Braunsweig : 1
Pissarello : 1

En bas et en dedans : 6 cas

Vesthoff : 1
Beauvieux : 1 luxation chambre antérieure.
Sous : 2 avec réclinaison.
Sauvineau : 4
De Vecker : 4

En dehors : 3 cas

Duboy de Lavigerie : 1
Ginestous : 4
Beauvieux : 1

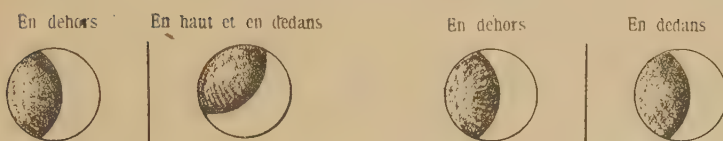
En dedans : 4 cas

Tiffany : 1

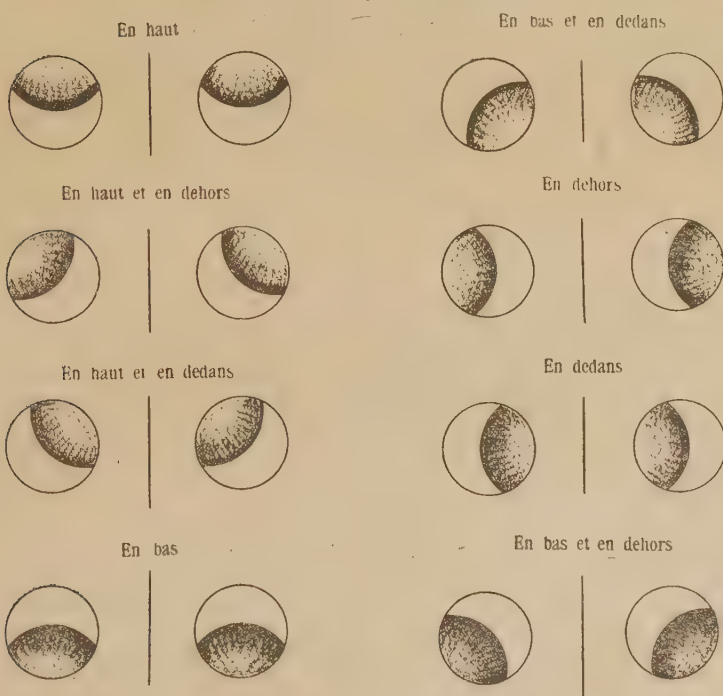
Ectopie unilatérale



Ectopies asymétriques



Ectopies symétriques



SYMPTOMATOLOGIE

L'ectopie du cristallin est observée généralement chez des enfants au moment où ils commencent à lire. L'affection peut rester longtemps méconnue, les troubles visuels étant attribués à tort à un simple vice de réfraction.

Ces malades sont considérés souvent comme de forts myopes, mais l'inefficacité des verres correcteurs les amène à consulter un spécialiste qui découvre la cause de leur vision défectueuse.

À la simple inspection on ne remarque rien d'anormal.

À l'examen de l'iris on constate un symptôme pathognomonique de l'affection : *l'iridodonésis* ; l'iris se trouve animé de courtes et rapides oscillations se produisant au moindre mouvement de l'œil. Ce phénomène est dû à ce que l'iris privé de soutien, par l'absence du cristallin luxé, se trouve directement en contact avec le vitré et suit tous ses mouvements. La chambre antérieure présente un aspect variable. Tantôt elle est augmentée de profondeur, tantôt diminuée en certains points par l'iris plaqué contre la face postérieure de la cornée sous la pression du cristallin luxé.

À l'éclairage oblique. — La pupille apparaît divisée en deux parties : l'une est complètement noire, en forme de croissant ; une ligne courbe, brillante, légèrement grisâtre, constituée par l'équateur du cristallin, la sépare de la deuxième partie. La concavité

de cette courbe est orientée dans le sens du déplacement de la lentille.

La deuxième partie du champ pupillaire correspondant à une portion du cristallin apparaît plus claire, réfléchissant la lumière.

Les dimensions relatives de ces deux zones sont variables et dépendent de l'importance du déplacement.

A l'éclairage direct. — Au niveau de la pupille on constate les mêmes faits qu'à l'éclairage oblique : la pupille partagée en deux zones. La partie en forme de croissant apparaît rouge et bien éclairée. La ligne courbe qui représente le bord équatorial du cristallin, se présente sous l'aspect d'une raie opaque, se détachant en noir foncé sur le rouge du fond d'œil. Cette teinte noire est due à la réflexion totale des rayons lumineux sur le bord de la lentille (Badal).

En faisant regarder le sujet dans un sens convenable on voit le cristallin déplacé, reconnaissable à sa forme lenticulaire, tantôt mobile, tantôt immobile suivant l'état de son ligament.

L'examen du fond d'œil révèle un symptôme constant : la vue simultanée de deux papilles, cela par suite de la déviation prismatique imprimée aux rayons lumineux par le bord de la lentille (Badal).

Ces deux images sont différentes : l'une plus grande et floue est vue par la portion aphaque de la pupille, l'autre, nette, plus petite, est vue à travers le cristallin. Si on met au point la première, l'autre devient floue.

La rétine et la choroïde sont fréquemment le siège

de lésions (Dubois de Lavigerie, Sauvineau, Brandès, Viterbi) qu'on peut attribuer soit à la myopie forte, fréquente chez ces malades, soit à des altérations morbides, d'origine congénitale.

La réfraction est différente, suivant qu'on l'examine dans la zone cristallinienne ou dans la portion aphaque de la pupille.

Presque toujours on constate une forte myopie dans la région pupillaire pourvue de cristallin (de 4 à 28 dioptries), tandis que la partie aphaque présente une hyperopie de $+ 0,50$ à $+ 14$ dioptries. Mais l'écart de réfraction entre les deux zones de la pupille est presque toujours considérable (de 20 à 30 dioptries) (Péré).

Il résulte de cette différence de réfraction une acuité visuelle des plus défectueuses, car la formation d'images nettes sur la rétine est impossible.

Examen subjectif. — Lorsqu'on examine les sujets atteints d'ectopie du cristallin, on les voit faire de nombreux efforts d'accommodation ou prendre des attitudes variées pour remédier à leur défaut de vision.

Ces attitudes peuvent s'expliquer de la façon suivante : le cristallin présente toujours une mobilité plus ou moins grande, si bien que certains sujets arrivent, par une simple inclinaison de la tête, à ramener la lentille à sa place normale et à voir à travers leur cristallin.

Dans d'autres cas, le malade, sans déplacer son cristallin, cherche à voir, soit par la portion aphaque (vision de loin) soit par la portion cristallinienne de sa pupille (vision de près).

Fréquemment la vision binoculaire ne peut exister dans la vision de près, l'effort de convergence que nécessiterait la vision binoculaire à si courte distance étant naturellement impossible, le sujet ne lit alors que d'un seul œil inclinant sa face de côté.

L'acuité, très mauvaise, oblige les sujets à rapprocher beaucoup le livre, à la façon des myopes. La myopie presque constante chez eux est difficile à corriger par les verres concaves.

Les verres convexes donneraient de meilleurs résultats après dilatation pupillaire.

Très souvent le malade accuse de la diplopie. Elle est monoculaire, plus rarement binoculaire.

Lorsque la diplopie est monoculaire, les malades finissent par ne plus se servir de cet œil et il survient de l'amblyopie par défaut d'usage.

Marquez a observé un cas de triplopie chez un malade atteint d'ectopie du cristallin. Il y avait de la diplopie monoculaire pour chaque œil. Il en résultait une triplopie par fusion des deux images fournies par les cristallins. En particulier pour la fusion des images cristalliniennes, le malade devait opérer un léger mouvement de divergence d'où résultait une nouvelle forme de strabisme.

En résumé, l'acuité reste le plus souvent très défectueuse, surtout lorsqu'existe une myopie élevée que n'améliorent pas les verres

CHAPITRE V

Pronostic et Complications.

PRONOSTIC

L'ectopie du cristallin ne présente aucune gravité tant que l'état reste stationnaire. Les malades sont seulement exposés aux multiples désagréments que peut leur occasionner une vision défectueuse.

Mais il faut songer que le plus souvent l'ectopie de la lentille n'est que le premier stade d'une luxation complète qui comporte de très sérieuses complications.

S'il n'est pas donné d'en observer de plus nombreux exemples, c'est que ces accidents sont tardifs, se produisant parfois plusieurs années après le premier examen du malade. Aussi est-il relativement rare de pouvoir suivre un malade assez longtemps

pour constater les complications éloignées de son affection.

A cause de ces accidents assez fréquents et toujours possibles, nous devons considérer l'ectopie du cristallin comme une affection sérieuse comportant un pronostic très réservé.

COMPLICATIONS. — Dans sa thèse, Péré considère les complications immédiates : myopie forte, amblyopie par défaut d'usage, staphylome postérieur, chorio-rétinite, décollement de la rétine, etc...

A notre avis, ces accidents sont la conséquence de la myopie forte plutôt que de l'ectopie du cristallin.

Les véritables complications sont celles qu'il appelle tardives, soit :

- 1° La subluxation avec réclinaison ;
- 2° La luxation complète dans le vitré ou dans la chambre antérieurs ;
- 3° Le glaucome consécutif ;
- 4° L'irido-cyclite ;
- 5° L'ophtalmie sympathique (?)
- 6° La cataracte.

1°. — La luxation complète constitue la principale complication de l'ectopie. Lorsqu'elle se fait en arrière dans le vitré, elle peut être bien tolérée (Jacqueau).

La luxation en avant et la subluxation avec réclinaison déterminent presque toujours l'apparition d'hypertension et de phénomènes glaucomateux.

La luxation est spontanée, consécutive probablement à une ectopie méconnue, ou secondaire à la subluxation.

Nous avons noté onze fois la luxation spontanée sur 7 observations.

Sur 62 cas d'ectopie, nous avons trouvé dix fois des luxations secondaires.

La luxation complète peut succéder à tous les cas d'ectopie, quel que soit le sens du déplacement de la lentille. Cependant, les subluxations inférieures semblent plus propices à la production des luxations.

Dans les déplacements en bas, nous avons trouvé, sur 15 cas, 4 luxations consécutives ainsi réparties.

Sur 4 cas d'ectopie en bas, une luxation dans la chambre antérieure avec glaucome.

Sur 5 cas d'ectopie en bas et en dehors :

une luxation dans le vitré ;

une luxation dans la chambre antérieure.

Sur 6 cas d'ectopie en bas et en dedans, nous avons trouvé seulement une luxation dans la chambre antérieure.

Dans 1/5 des cas environ, la luxation serait consécutive à un déplacement du cristallin en bas et en dehors.

Les subluxations en haut sont moins favorables à la production des luxations. Nous n'en trouvons que 3 cas sur 40.

a) *Luxation dans le vitré.* — C'est ordinairement dans le vitré que le cristallin libéré se trouvera entraîné. Tant qu'il s'y maintient, il peut ne survenir aucun accident. A titre de preuve, nous signalerons le cas de Jacqueau dont on lira plus loin l'observation. A la suite d'une ectopie en haut, le cristallin

s'était détaché complètement dans le vitré, où la malade le supportait aisément, très satisfaite de l'amélioration de vision qui en était résultée.

Péré a publié l'observation d'un individu qui a supporté pendant 60 ans une double luxation du cristallin dans le vitré sans le moindre inconvénient.

Cette luxation dans le vitré n'est le plus souvent que passagère, et à la suite de circonstances diverses, elle se transforme en luxation dans la chambre antérieure, beaucoup plus grave.

b) *Luxation dans la chambre antérieure.* — Les cas de luxation spontanée, primitive, dans la chambre antérieure sont plus rares. On en connaît cependant quelques exemples (Bickerton, Jodko, Sattler, Kelling, Rabinowitch, Kelling, Brandès, Wicherkiewicz, Woodruff, Schneidemann).

Le cristallin luxé pourra passer dans la chambre antérieure à la suite d'un enclavement dans la pupille.

C'est dans ces conditions que se produira le glaucome, le cristallin obstruant plus ou moins l'ouverture pupillaire.

La luxation dans la chambre antérieure, complète ou incomplète, déterminera les désordres que nous allons étudier.

2° GLAUCOME. — C'est la véritable et la plus fréquente complication à redouter au cours de l'ectopie. Les exemples recueillis dans la littérature abondent.

Sur 15 cas de luxations dans la chambre anté-

rieure spontanées ou consécutives à une ectopie du cristallin, nous avons trouvé 12 fois le glaucome.

Dans une seule observation (Woodruff), il y avait simplement de l'hypertension.

Chez le malade de Brückner, le cristallin n'étant que partiellement luxé, présentait une telle mobilité qu'il ne déterminait pas de glaucome, ne s'enclavant pas entre la chambre antérieure et la chambre postérieure.

Les causes qui favorisent l'éclosion du glaucome sont complexes.

Terson les a étudiées à la suite d'observations de 4 cas d'hypertonie consécutive à des luxations traumatiques du cristallin.

D'après cet auteur, l'angle irido-cornéen ne présente pas nécessairement d'adhérences empêchant l'excrétion. Voici ce qu'il constatait :

Dans le premier cas, l'angle irido-cornéen était totalement indemne d'adhérences, véritablement normal.

Dans le deuxième cas, l'angle irido-cornéen encore libre était réduit, rétréci, déjà engorgé, tendant à l'adhérence.

Dans le troisième cas, avec la suppression d'une grande partie de l'angle de filtration par rupture traumatique cornéo-sclérale, il persistait du côté opposé une faible partie de la rainure irido-cornéenne, mais effacée, altérée, encombrée de détritux cellulaires et évidemment presque complètement impropre au service de filtration.

Dans le quatrième cas, la suppression de l'angle

irido-cornéen était totale. Il y avait la soudure glaucomateuse classique, mais plus vaste encore que celles observées habituellement.

Terson ajoute : « On pourrait voir dans ces faits une gamme, une gradation vers la soudure, et il faut reconnaître que, quelle que soit l'interprétation de cette coïncidence, c'est en même temps que la luxation la plus extrême, qu'on a trouvé la soudure la plus étendue ».

Le premier cas de Terson prouve que le glaucome absolu peut exister sans soudure, dans la subluxation du cristallin. Malgré son extrême fréquence, la soudure irido-cornéenne ne constitue donc pas la condition indispensable du glaucome. Sa pathogénie est très variable suivant les cas.

Les principaux facteurs qu'on puisse invoquer sont :

1° L'irritation mécanique des plexus ciliaires sécrétants.

2° L'obstruction momentanée, intermittente ou permanente, complète ou incomplète, de la pupille ou de la chambre antérieure.

3° L'encombrement du grillage de filtration et du canal de Schlemm par des cellules dégénérées et même des détritits cellulaires.

4° L'adhérence mécanique de la base de l'iris à la grille de filtration, adhérence d'abord décollable, puis soudure et dégénérescence totale de l'angle qui perd toutes ses propriétés de canalisation.

La pathogénie du glaucome est mixte. Cet accident résulte de facteurs hypersécrétoires et hypo-

excrétoires. Dans bien des cas, l'hypertonie existe, mais elle est contrebalancée par des facteurs hypotoniques (décollement de la rétine). « Ce sont les éléments de cet équilibre, dit Terson, variant avec chaque cas, qu'il faut déterminer, dont il faut dresser le bilan. »

« Plus que dans les cas de glaucome primitif, les théories physiques, hydrauliques sont à considérer dans l'hypertonie consécutive aux déplacements du cristallin ».

En résumé, les facteurs principaux sont l'irritation des plexus ciliaires par le cristallin luxé, produisant une hypersécrétion, et l'obstruction plus ou moins complète de la pupille par le cristallin, avec ou sans soudure de l'angle irido-cornéen.

3° IRIDOCYCLITE. — Beaucoup plus rare que les autres complications, elle semble relever plutôt de la luxation dans le vitré. L'équateur du cristallin déplacé en arrière vient titiller incessamment les procès ciliaires à chaque mouvement du globe oculaire (Péré). Ces traumatismes habituels seraient alors la cause de cette inflammation.

Nous avons trouvé un cas d'iridocyclite avec glaucome secondaire consécutif à une luxation du cristallin dans la chambre antérieure (Deschamps). Comme le fait remarquer Péré, cette sorte de complication s'observe plutôt à la suite de luxations traumatiques du cristallin, qui, luxé le plus souvent dans le vitré, agit à la façon d'un corps étranger.

4° ACCIDENTS SYMPATHIQUES. — Roure, en 1906, a publié 4 observations de luxations de cristallins ca-

taractés ayant amené des accidents sympathiques, Mais les cas de Roure se rapportent à des luxations de cataractes anciennes et non à des ectopies du cristallin.

5° CATARACTE. — L'opacification du cristallin luxé ou subluxé s'observe quelquefois. Nous l'avons trouvé mentionné sept fois environ dans les observations que nous avons pu trouver. Badal, Schneidemann, Sauvineau, Wilder, Beauvieux ont signalé cette complication. Nous l'avons trouvée également dans une observation recueillie à la Clinique de M. le Professeur Rollet.

On admet que la cataracte est due à un trouble des milieux chargés de subvenir à la nutrition du cristallin. Nous devons dire que la cataracte s'observe plus fréquemment sur des cristallins luxés que dans l'ectopie, où la lentille reste généralement transparente. La cataracte serait donc secondaire à la luxation complète.

CHAPITRE VI

Traitement.

Les opinions au sujet du traitement des ectopies du cristallin sont très partagées. Un certain nombre d'auteurs avec Bowmann, Zion, Sattler, Mackeown, Mayeda sont partisans de l'intervention. Mais la plupart des ophtalmologistes préfèrent s'abstenir en dehors des accidents qui obligent à intervenir.

M. le Professeur Rollet envisage deux éventualités possibles : le malade se présente avec une vision moyenne susceptible d'amélioration par les verres, il n'y a alors pas lieu d'intervenir. Un grand nombre d'auteurs partagent cette opinion. Beauvieux estime que l'expectative est la règle, si le sujet a une vision suffisante pour vaquer à ses occupations.

En effet, l'opération comporte un certain nombre d'aléas : infection, irido-cyclite, cataracte secondaire, issue du vitré (Péré). En outre, ses résultats

sont toujours incertains. Au contraire, s'il y a subluxation avec réclinaison, ou luxation complète accompagnée de phénomènes glaucomateux, l'intervention s'impose.

Il faut alors intervenir rapidement, car l'œil est exposé à une perte complète à bref délai.

En dehors de ces complications, on a fait diverses opérations dans le but d'améliorer la vision : iridésis ou déplacement de la pupille, iridectomie. Nous ne décrirons pas ces procédés qui concernent les cas où l'abstention nous semble préférable.

Les interventions sur le cristallin sont destinées surtout à parer aux accidents tout en améliorant l'acuité.

Il existe quatre modes de traitement :

- a) L'aspiration.
- b) La réclinaison ou abaissement.
- c) La discission.
- d) L'extraction du cristallin dans la capsule.

De ces quatre procédés, les deux premiers sont complètement tombés en désuétude.

La discission n'est praticable que chez les jeunes sujets et ne saurait, de ce fait, être utilisée dans tous les cas. De plus, cette opération n'est pas exempte de dangers (Risley).

Il ne reste comme traitement de valeur que l'extraction du cristallin dans sa capsule.

M. le Professeur Rollet préconise l'extraction du cristallin au crochet-hameçon, procédé dont les avantages ont été bien démontrés (thèse de Susini, Lyon, 1920).

Nous rappellerons brièvement la technique de cette méthode.

Lorsque le cristallin se trouve entièrement dans la chambre antérieure et que son immobilité relative ne fait pas craindre une migration dans la chambre postérieure, l'opération est assez simple. Après kératotomie le cristallin est généralement extrait avec facilité.

Il n'en est plus de même lorsque le cristallin, par suite d'une subluxation avec réclinaison, se trouve enclavé dans l'ouverture pupillaire, ou que, par sa mobilité, il menace de s'échapper dans le vitré. Dans ces conditions, on devra pratiquer l'extraction du cristallin, le malade étant placé dans la position genu-antibrachiale décrite par Ronot (Lyon, thèse 1914). Cette situation, par le simple effet de la pesanteur, maintiendra le cristallin mobile, contre la face postérieure de la cornée.

On a fait à cette méthode des objections, dont la plus sérieuse serait de favoriser l'issue du vitré. Pratiquement, ce danger est sensiblement atténué :

a) Par une incision cornéenne, petite, située le plus près possible de la lentille luxée.

b) L'acte opératoire est très rapide ici, car il ne comporte aucune hésitation, aucun essai infructueux, aucun dérapage. Le temps nécessaire à un écoulement important du vitré sera de ce fait réduit.

c) Le cristallin une fois fixé par le crochet, on peut changer les conditions statiques en faisant relever la tête au malade.

Cette méthode ne comporte que des inconvénients

assez légers et évitables, et a, par contre, le grand avantage de maintenir le cristallin immobile.

Celui-ci étant repéré, on fait une kératotomie aussi petite que possible dans le voisinage du cristallin. A ce moment se place l'emploi du crochet, guidé par le principe suivant : aller à la recherche du cristallin entre la lentille et le plan de l'iris, exactement comme pour l'introduction du kystitome, saisir le cristallin par son pôle postérieur (reposant sur le plan irien) et non par son pôle ventral ou son pôle antérieur. Susini a démontré la nécessité de cette prise. Le cristallin, solidement maintenu par le crochet-hameçon, sera facilement extrait. Les indications de l'emploi du crochet-hameçon seront la luxation dans la chambre antérieure avec extraction difficile de la lentille, et la subluxation avec réclinaison ; le cristallin se trouvant alors enclavé dans la pupille et menaçant de s'échapper dans le vitré, on devra faire cette opération après avoir placé le malade dans la position genu-antibrachiale.

Dans les luxations complètes en arrière, on s'abstiendra lorsque le cristallin sera bien toléré.

S'il y a des phénomènes glaucomateux, intolérance de l'œil vis-à-vis de ce cristallin luxé, constituant un véritable corps étranger organique, on fera la kératotomie, l'iridectomie et l'extraction du cristallin au crochet suivant la technique que nous avons indiquée.

En résumé, le traitement des ectopies ou subluxations congénitales du cristallin est purement palliatif en dehors des complications. On se contentera de

chercher à améliorer la vision, soit par le port de verres appropriés, soit en dilatant la pupille.

A la première alerte on devra intervenir pour faire cesser les douleurs et rendre la vue à un œil menacé de la perdre. Dans ce cas, on fera l'extraction du cristallin au crochet-hameçon qui semble présenter beaucoup plus d'avantages que les procédés anciens.

Observations.

OBSERVATION I (inédite).

(Clinique de M. le Professeur Rollet).

Ectopie familiale du cristallin chez le père et le fils.

I. ECTOPIE DOUBLE EN HAUT ET EN DEDANS.

R... Léopold, 28 ans, entré le 13 mai 1921 à la clinique ophtalmologique.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 39 ans d'une rupture d'anévrisme. Il était alcoolique. Il avait bonne vue.

Mère. — En bonne santé. Elle aurait eu une fausse couche après le 3^e enfant. Elle a eu 3 enfants bien portants. Un oncle du côté maternel a mauvaise vue, de même qu'un des fils de ce dernier. Cet oncle, actuellement âgé de 50 ans, est atteint de paraplégie.

Antécédents personnels. — Né à terme, a fait ses premiers pas à 16 mois. A eu une fluxion de poitrine à 2 ans. On a remarqué de bonne heure ses troubles visuels.

Ce malade a un enfant de 5 ans atteint d'ectopie du cristallin (v. observat. II). Il a un second enfant bien portant ayant bonne vue.

Examen. — Acuité visuelle :

O. D. V = 1/20.

Après dilatation atropinique V = 1/4.

Avec le trou sténopéique $V = 1/3$.

Le clignotement améliore également la vision.

O. G. Acuité visuelle $V = 1/40$.

Après dilatation atropinique $V = 1/16$.

Les caractères de l'échelle d'acuité paraissent flous au malade et penchés vers la droite.

Avec le trou sténopéique $V = 1/12$.

Examen ophtalmoscopique. O. G. astigmatisme cornéen oblique, peu marqué.

L'iris présente des 2 côtés une forme ovale et un tremblement marqué.

Cristallins. — Luxés en haut et en dedans, légèrement mobiles dans les mouvements des yeux. A droite, le cristallin se déplace quand le malade penche la tête à gauche, Ce qui améliore la vision.

OBSERVATION II (inédite).

(Clinique de M. le Professeur Röllet).

Ectopie familiale du cristallin.

II. ECTOPIE DOUBLE EN HAUT ET EN DEDANS.

R... Henri, 5 ans, fils du malade précédent.

Antécédents. — Père atteint d'ectopie double du cristallin.

Un mois avant sa naissance, sa mère aurait eu de la température. Elle aurait eu à ce moment-là une hémiplegie dont il persiste de la parésie du membre supérieur gauche.

Antécédents personnels. — Venu à terme, a fait ses premiers pas à 18 mois. Rougeole dans la 1^{re} enfance.

Examen. — Segment antérieur sans particularité. Forme ovale des iris iridodonésis.

Examen des cristallins. — Ectopie double en haut et en dedans. Acuité visuelle, difficilement appréciable, $V = 1/20$ environ.

OBSERVATION III (inédite).

(Clinique de M. le Professeur Rollet).

Luxation du cristallin dans la chambre antérieure de l'œil gauche. Cataracte.

P... Henri, 21 ans, employé. Entré le 3 octobre 1919. Pas d'antécédents héréditaires.

Œil droit. Perdu depuis dix ans environ. La vision a toujours été défectueuse. Actuellement œil déformé, ratatiné.

Tension diminuée.

Œil gauche. Depuis deux ans environ, troubles visuels à la suite d'un traumatisme. On constate la chambre antérieure augmentée de volume.

Luxation complète du cristallin dans la chambre antérieure dont il occupe toute la partie inférieure.

Cristallin transparent non cataracté. Iris normal. Cercle périkératique.

Décollement de la rétine de l'œil gauche.

1^{er} juin 1920. Le cristallin luxé s'est cataracté. L'œil gauche est devenu dur.

OBSERVATION IV (Rollet et Bussy) (1).

Ectopie double du cristallin en dehors pour l'œil droit et en haut et en dedans pour l'œil gauche.

F... Jeanne, 9 ans, sans antécédents héréditaires ou personnels notables. Bonne santé habituelle. Par contre, la vue a toujours été très mauvaise. L'enfant est bien développée, examen somatique négatif. Facies un peu adénoïdien.

Œil droit. — A l'éclairage latéral, le bord interne du

(1) Société d'ophtalmologie de Lyon. Novembre 1920.

cristallin légèrement visible, coupe la pupille en deux moitiés inégales, l'une interne en forme de croissant très noir, l'autre large un peu-grisâtre.

A l'éclairage ophtalmoscopique, on note une subluxation du cristallin directement en dehors. Les milieux sont parfaitement transparents. Le fond d'œil paraît normal. A la skiascopie dans la zone cristallinienne de la pupille on a une réfraction myopique de 8 dioptries environ. Dans l'aire aphaque on a une hypermétropie de + Deux dioptries.

Comme c'est la règle en pareil cas, la correction par les verres n'améliore pas l'acuité qui reste 1/9.

Œil gauche. — Ses lésions sont analogues. L'ectopie est de ce côté en haut et en dedans.

Il existe aussi une myopie de 8 D. dans la portion cristallinienne et une hyperopie de 2 D dans l'aire aphaque.

La vision que n'améliore pas la correction est de 1/10.

Ni rougeur, ni douleur. On constate une iridodonésis très nette.

OBSERVATION V (Rollet et Bussy) (1).

Ectopie double du cristallin, luxation dans la chambre antérieure à droite, glaucome suraigu.

J... André, 18 ans. Aucun antécédent. Tous ses proches ont une excellente vue. Porte des verres concaves depuis 10 ans. L'an dernier, son œil droit fut traumatisé par une boule de neige, qui a déterminé une ecchymose conjonctivale.

Il y a 3 mois, l'œil est devenu rouge brusquement. La vue s'est troublée de ce côté et le sujet a souffert de la tête. Ces malaises ont duré deux jours, puis ont disparu. A 4 ou 5 reprises, il a fait des accidents semblables qui ont guéri spontanément.

Depuis trois semaines, les céphalées, la rougeur et les troubles visuels de l'œil droit, se sont installés d'une façon

(1) Société d'ophtalmologie de Lyon. Nov. 1920.

définitive et n'ont plus cédé. Les douleurs en particulier étaient atroces.

Examen. — OD rouge. Chambre antérieure effacée. Mydriase. Pupille immobile. Cornée trouble à surface chagrinée. Léger tremblement de l'iris; cristallin luxé : son bord supérieur s'engage dans la chambre antérieure et vient en contact avec la face postérieure de la cornée. La lentille est inclinée de bas en haut et d'arrière en avant.

Milieux troubles. On ne distingue plus les détails du fond d'œil. Le globe oculaire est très dur. La tension au Schiötz = 85 mm. Hg. V = Q.

OG. Chambre antérieure normale. Mydriase. Iridodonésis. Ectopie du cristallin en bas. Milieux transparents. Fond normal. Myopie de 7 D. L'acuité un peu améliorée par le verre correcteur V = 1/10. Depuis ce jour, malgré l'instillation biquotidienne de pilocarpine, il semble que les phénomènes glaucomateux aient fait leur apparition au niveau de l'œil gauche jusque là indemne. Douleurs dans l'hémicrâne gauche. Le globe oculaire est un peu rouge et la tension mesurée au Schiötz = 36 mm. de Hg.

Juillet 1921. Intervention. — Petite kératotomie en haut; le cristallin s'échappe spontanément avec un peu de vitré, résection de l'iris hernié; après l'intervention les douleurs spontanées cessent, mais l'œil devient mou, rouge et un peu douloureux à la pression.

Un mois après les douleurs ont complètement cessé, mais l'œil est en voie d'atrophie.

OBSERVATION VI (Mandelstamm).

Double ectopie du cristallin en haut et en dehors.

Jonaș K..., 17 ans. Acuité pour les deux yeux V = 20/200. Pas d'amélioration par les verres. Aucune inflammation oculaire. A l'éclairage oblique cristallin un peu atrophie à sa périphérie. Luxé symétriquement en haut et en dehors.

L'axe antéro-postérieur du globe est fortement allongé et atteint 31 mm.

OBSERVATION VII (Badal).

Ectopie familiale des cristallins.

I. ECTOPIE BILATÉRALE EN BAS.

Garçon de 9 ans, considéré comme un myope fort, que n'améliore aucune espèce de verres.

L'attention est attirée par un tremblement des deux iris.

A l'ophtalmoscope on constate immédiatement en arrière de l'iris, le cristallin dont la face antérieure regarde en avant et en haut. Son bord inférieur arrive au niveau de la pupille qu'elle dépasse même d'un millimètre.

Cette subluxation est bilatérale et symétrique.

Après atroponisation, on observe des deux côtés, dans le champ pupillaire, des filaments extrêmement ternes, considérés comme les vestiges de la zonule de Zinn.

OBSERVATION VIII (Badal).

II. — ECTOPIE BILATÉRALE DES CRISTALLINS EN BAS.

La tante du malade précédent, âgée de 45 ans, présente la même anomalie que son neveu. Elle signale chez trois membres de sa famille une affection oculaire analogue que n'amélioraient pas les verres.

Iridodonésis bilatérale. Subluxation symétrique des cristallins en bas. Leur bord supérieur n'atteint pas l'ouverture pupillaire.

Aucun filament ne traverse le champ pupillaire.

Il est probable qu'on se trouve ici en présence d'une véritable luxation en bas ayant succédé à une ectopie en haut.

OBSERVATION IX (Brückner).

Rétablissement spontané d'un cristallin ectopique suivi d'une nouvelle luxation.

Une jeune fille de 26 ans vient à la consultation ophtalmologique le 20 mars 1886. On constate iridodonésis bilatérale accentuée. Pupille droite déplacée en bas et en dehors. La gauche est normale. Ectopie double du cristallin en bas et en dehors.

En 1905, elle fait un mouvement brusque qui lui trouble la vue de l'œil droit. On constate alors à l'œil droit une luxation complète de la lentille primitivement ectopée, dans le champ pupillaire. A gauche, ectopie du cristallin.

Le déplacement du cristallin droit s'accroît avec les mouvements de la tête. Tous ces déplacements se sont effectués sans accidents oculaires.

Au bout de 9 mois, le cristallin droit était complètement libre et se déplaçait à chaque mouvement des yeux.

Pour lire, la malade penchait la tête à gauche et en bas.

OBSERVATION X (Sous).

Ectopie double et familiale des cristallins chez un frère et une sœur avec réclinaison.

I. Andrée X..., onze ans, a eu, au dire de ses parents, une vue normale jusqu'à quatre ans.

On observe dans les deux yeux un tremblement de l'iris. La chambre antérieure est plus profonde en dedans qu'en dehors. A l'éclairage oblique, on constate en arrière de l'iris, le cristallin immobile, obliquement dirigé de dehors en dedans et d'avant en arrière.

II. Marc X..., frère de la précédente malade, 8 ans. Vision défectueuse. Strabisme divergent alternant. Mêmes symptômes que chez sa sœur. Les cristallins occupent la partie inférieure et externe du champ pupillaire, le cristallin droit étant un peu plus élevé que le gauche.

OBSERVATION XI (Hassler).

Ectopie double du cristallin en haut et en dedans.

Napoléon R..., 20 ans, cultivateur, présente une vision très défectueuse qu'il attribue à une affection congénitale, son père et ses frères ayant le même défaut de vision que lui.

A l'examen, tremblement des deux iris plus marqué en dehors et en bas. Pupille rétrécie circulaire. Le cristallin est déplacé de chaque côté symétriquement en dedans et en haut.

A l'ophtalmoscope, on reconnaît tous les signes d'ectopie du cristallin (double papille, etc.).

« R... a été présenté à la commission de réforme. L'affection étant congénitale n'indique pas l'urgence d'une intervention quelconque, en particulier celle de l'extraction, toujours dangereuse, du cristallin ectopié, toujours incertaine au point de vue de ses résultats ».

OBSERVATION XII (Sauvineau).

Corectopie. Ectopie des cristallins avec chorio-rétinite chez une hérédo-syphilitique.

Mme X..., 53 ans, présentant une série de stigmates hérédo-syphilitiques. (cicatrices cutanées, vulnérabilité dentaire, ulcère de la jambe gauche, enfin malformations oculaires diverses.

Examen oculaire. — Pupilles déviées. Iris vert bleuâtre parsemés de pigments roux. Iridodonsis marquée.

Cristallin légèrement trouble dans l'œil gauche, déplacé en dedans et un peu en bas en même temps qu'incliné en arrière. Dans l'œil droit, cristallin entièrement luxé.

A gauche existe près et en dehors de la papille optique,

une tache atrophique présentant en son milieu et sur les bords des amas pigmentaires.

A droite, on voit de nombreuses taches d'atrophie choroïdienne occupant tout le pôle postérieur.

O. G. V. = $1/100$. O. D. V. = $1/4$.

OBSERVATION XIII (De Lapersonne).

Ectopie bilatérale du cristallin en haut et en dehors.

Enfant X..., 6 ans, présente une hernie inguinale gauche congénitale avec ectopie du testicule qui est situé à l'orifice externe du canal inguinal. Il a en outre un pied-bot talus valgus.

Les cristallins sont luxés en haut et en dehors.

La vision est améliorée par un verre S — 3,50 qui donne $V = 1/8$, alors que les verres convexes paraissent obscurcir la vue.

Dans ce cas, toute intervention paraît inutile, surtout l'iridectomie suivie du port de verres convexes.

OBSERVATION XIV (Westhoff).

Ectopie bilatérale du cristallin en bas et en dedans.

Enfant X..., 9 ans, bien portant. Aucun antécédent. Pas d'autres malformations que celle constatée aux yeux.

A l'observation, iridodonésis bilatérale. Les cristallins sont luxés en bas et en dedans. Ils sont mobiles. Vision relativement bonne.

O. D. V. = $2/8$. O. G. V. = $2/6$ avec + 10.

OBSERVATION XV (Ginestous).

Ectopie familiale des cristallins.

I. ECTOPIE DOUBLE EN BAS ET EN DEHORS.

Marc F... amené à la consultation pour vision défectueuse, présente une ectopie bilatérale du cristallin.

A droite, le cristallin apparaît dans le champ pupillaire en bas et en dehors.

A gauche, le cristallin est dans un état d'ectopie plus avancé. Il est tout à fait derrière la pupille. Le cristallin est d'ailleurs très mobile, et il arrive qu'en faisant remuer l'œil on le voit, dans une oscillation, venir occuper sa place normale.

OBSERVATION XVI (Ginestous).

II. ECTOPIE DOUBLE DU CRISTALLIN EN DEHORS.

Mme F..., 36 ans, mère du malade précédent, est atteinte comme son fils d'une luxation congénitale bilatérale du cristallin siégeant également en dehors mais non en bas.

OBSERVATION XVII (Ginestous)

III. — ECTOPIE BILATÉRALE DU CRISTALLIN EN HAUT
ET EN DEHORS

Mlle F..., 15 ans, fille et sœur des malades précédents, est atteinte de la même affection que ces derniers, ectopie congénitale des cristallins siégeant en haut et en dehors. En même temps, rétrécissement mitral pur probablement congénital.

OBSERVATION XVIII (Dubois de Lavigerie).

Ectopie symétrique des deux cristallins chez une enfant de huit ans.

Le déplacement se fait dans chaque œil du côté temporal. Le cristallin du côté nasal paraît descendre un peu plus en bas et en arrière et est déplacé en arrière à la manière d'un volet.

La malade est d'intelligence médiocre.

A l'examen ophtalmoscopique on constate des foyers de chorio-rétinite ancienne disséminés, ce qui indique vraisemblablement un processus morbide inflammatoire intra-utérin. Cette manière de voir est confirmée par les faits suivants : la malade a une dentition défectueuse (dents d'Uthinson. Dents de Parrot). De plus, elle est la dernière survivante de 5 enfants, dont l'un est mort en bas âge, l'autre mort-né et les deux autres ne sont pas venus à terme.

OBSERVATION XIX (Stephenson).

Ectopie double du cristallin en haut et en dedans, avec absence du ligament suspenseur à la partie inférieure.

Enfant X... présente une double ectopie du cristallin en haut et en dedans.

Le ligament suspenseur faisait défaut à la partie inférieure du cristallin et paraissait normal partout ailleurs.

OBSERVATION XX (Jacqueau).

Double ectopie du cristallin en haut et en dedans.

Enfant X..., quatre ans et demi, possède une vision très défectueuse.

A l'examen on observe un tremblement des deux iris qui fait penser à une double subluxation des cristallins.

Ceux-ci sont, en effet, déplacés symétriquement en haut et en dedans. Ils sont transparents et immobiles.

OBSERVATION XXI (Jacqueau).

Double ectopie cristallinienne en haut ayant abouti à une luxation complète dans le vitré.

M^{me} X ..., 40 ans, observée depuis quatre ans, est atteinte d'une ectopie double du cristallin en haut.

Peu à peu, au cours de ces quatre années, la zonule s'est distendue et le cristallin s'est mobilisé de façon à battre totalement devant la pupille. Puis, finalement, il s'est détaché complètement et il se promène maintenant dans le vitré où, du reste, il n'est nullement gênant.

La malade est très contente, car jamais sa vision n'a été aussi nette.

OBSERVATION XXII (Terrien et Hubert).

Trois cas d'ectopie familiale du cristallin au cours de trois générations.

La grand'mère, la mère et la fille présentent toutes trois une double ectopie du cristallin. La lentille, chez ces trois malades, était déplacée des deux côtés, en haut et en dehors.

D'après les commémoratifs, on peut supposer que le père de la grand'mère et une sœur de celle-ci présentaient la même anomalie.

La vue de fibres zonulaires dans tout le champ pupillaire, permet de rapporter l'anomalie à un vice de développement de la zonule.

OBSERVATION XXIII (Terson).

Buphtalmie double, compliquée d'une ectopie cristallinienne bilatérale en haut et en dehors.

Il s'agit d'un enfant atteint de buphtalmie double. A l'examen, on constate un déplacement symétrique des deux cristallins en haut et en dehors.

La mère était buphtalme d'un côté, sans ectopie du cristallin.

OBSERVATION XXIV (Verderame)

Un cas de double colobôme congénital du cristallin, avec luxation consécutive et spontanée des deux lentilles.

H... Robert, 19 ans, présente en même temps un fort strabisme divergent, une myopie forte de l'œil droit. L'œil gauche normal.

Iridodonésis bilatérale.

A droite, persistance de la membrane pupillaire avec colobôme nasal et inférieur du cristallin.

A gauche, colobôme atypique de l'iris temporal et supérieur, avec colobôme du cristallin.

Les cristallins étaient encore en place. Cinq ans plus tard, les cristallins étaient luxés en bas et en dehors. Au bout de neuf ans, ils étaient complètement luxés dans le vitré.

Il a donc fallu au moins neuf ans pour que la luxation fut complète.

OBSERVATION XXV (Viterbi).

Ectopie double en haut et en dehors.

Jeune fille, 24 ans. Père mort de paralysie générale. Frère venu à terme; mort à 21 jours.

Chétivité considérable, maigreur, rachitisme marqué, luxation congénitale de la hanche.

Aux deux yeux on constate une iridodonésis du secteur nasal de l'iris. Cristallins d'apparence normale en subluxation supéro-temporale. A l'ophthalmoscope staphylomé postérieur assez vaste et foyers péri-papillaires anciens de choréïdite aréolaire.

Au 6^e mois de la grossesse, sa mère aurait subi un traumatisme sur le ventre, suivi de fièvre. Il est possible que ce traumatisme ait déterminé ou aggravé les processus pathologiques chez le fœtus.

OBSERVATION XXVI (Pissarelo).

Ectopie bilatérale du cristallin, en bas et en dehors, chez un rachitique.

G... Matteo, 18 ans. Père 47 ans. Mère morte à la suite d'un accouchement dystocique. Sœur aînée bien portante. La mère aurait eu trois enfants morts-nés. Deux mois avant la naissance de celui-ci, elle a fait une chute sur le ventre.

A. P. — Allaité par sa mère, a dû porter 3 ans un appareil orthopédique sans lequel la marche était impossible.

Actuellement sujet rachitique, avec pâleur et sécheresse de la peau, masses musoculaires déficientes. Voûte palatine ogivale. Rétrécissement de la cavité nasale à la suite de végétations adénoïdes de la première enfance. Thorax en carène, ailé, chapelet rachitique. Epispadias, varicocèle noueux, surtout à gauche, avec légère atrophie testiculaire.

Examen oculaire. — A l'éclairage oblique croissant traversant la pupille de haut en bas, de dehors en dedans. Iridodonésis bilatérale. Cristallins luxés en bas et en dehors, mobiles. Myopie axiale très élevée, sans autres lésions oculaires.

OBSERVATION XXVII (Beauvieux).

Ectopie bilatérale du cristallin, en haut et en dedans.

Adrien C., cultivateur. Aucun antécédent. Vision défec-
tueuse qui le fit réformer.

A l'examen, iridodonésis inféro-externe plus marquée à gauche.

Œil droit. — Chambre antérieure disparue en haut et en dedans. Lentille déplacée en haut et en dedans sur 2 heures.

Œil gauche. — Déplacement du cristallin plus marqué et pas tout à fait symétrique. Des deux côtés, staphylome postérieur externe. Fond d'œil de myope fort, sans lésion de choréïdite.

OBSERVATION XXVIII (Beauvieux).

Double ectopie du cristallin avec réclinaison.

Emmanuel A..., 22 ans, manoeuvre. Aucun antécédent.

A l'examen, iridodonésis bilatérale. Les cristallins présentent deux échancrures sur les côtés (colobôme ?). Ils ont subi un double déplacement : l'un suivant l'axe vertical, la partie inféro-externe semblant proéminer en arrière ; l'autre suivant l'axe horizontal, la partie supérieure ayant basculé en avant. Les lentilles tremblotent à chaque mouvement de l'œil.

Fond d'œil de myope fort (pigmentation staphylome, etc.).

Le professeur Lagrange tente l'opération de l'extraction du cristallin dans sa capsule sur l'œil droit.

Il l'extrait à l'anse de Suellen après kératotomie inférieure sans issue de vitré. Bon résultat. Au bout de 15 jours, le malade sort avec une amélioration d'acuité qui était avant l'opération de 1/10 et de 1/4 après l'opération, l'astigmatisme étant corrigé.

OBSERVATION XXIX (Beauvieux).

Ectopie double du cristallin en haut et légèrement en dedans. Cataracte.

G... Jean, 46 ans. Aucun antécédent, sauf une myopie forte chez son père. A l'examen, diminution de la chambre antérieure en haut et en dedans. Iridodonésis bilatérale, surtout en bas et en dehors.

Le cristallin est le siège d'un trouble diffus, animé de tremblements légers.

Le cristallin est subluxé des deux côtés en haut et légèrement en dedans.

Il est le siège d'une double cataracte ayant apparu, au dire du malade, vers l'âge de 12 ans.

Le malade refuse toute intervention.

OBSERVATION XXX (Beauvieux).

Ectopie double des cristallins en dehors.

C... Andrée, 27 ans. Myope dès l'enfance, porte des verres depuis l'âge de 6 ans.

Antécédents. — Père mort alcoolique à 45 ans. Mère atteinte d'une myopie de 18 D. Frère mort à 19 ans, porteur d'une subluxation congénitale des cristallins.

Examen. — Globes oculaires volumineux. Iridodonésis bilatérale. Subluxation des cristallins en dehors. Aucun vestige de la zonule. Les cristallins tremblotent à chaque mouvement des yeux.

OBSERVATION XXXI (Beauvieux).

Luxation congénitale double du cristallin dans le corps vitré.

Luxation secondaire à gauche dans la chambre antérieure.

Glaucome suraigu.

V... Auguste, 59 ans, manœuvre. Dans sa famille, plusieurs cas de myopie forte.

Les cristallins subluxés antérieurement ont fini par se luxer entièrement dans le vitré. Au cours du travail, attaque de glaucôme suraigu du côté gauche par luxation du cristallin gauche dans la chambre antérieure. Il proémine par son bord inféro-externe dans l'angle irido-cornéen, tandis que sa partie supéro-interne se maintient dans la chambre postérieure.

Après kératotomie inférieure, extraction du cristallin dans sa capsule à l'anse de Suellen sans perte de vitré.

Trois jours après, disparition des symptômes de glaucome.

Au bout d'une semaine, avec + 14, V. = 1/4 faible.

OBSERVATION XXXII (Beauvieux).

Ectopie double du cristallin, luxation dans la chambre antérieure droite. Glaucome aigu à droite.

M. X., 8 ans, envoyé à la consultation par un confrère parce qu'il souffre atrocement de l'œil droit depuis un jour. Aucun antécédent.

On constate à droite tous les signes de glaucome aigu par luxation du cristallin. La lentille est engagée dans l'orifice pupillaire quant à ses deux tiers supérieurs, le tiers inférieur étant à cheval sur le bord sphinctérien.

L'étiologie de cette luxation s'explique par la constatation à gauche d'une ectopie cristallinienne en bas et en dedans. Après eserinisation intense, on arrive à contracter la pupille qui emprisonne le cristallin dans la chambre antérieure. Sous chloroforme, après kératomie inférieure, le cristallin est facilement extrait à l'anse de Suellen.

Le malade sort avec un très bon résultat.

CONCLUSIONS

I. — L'ectopie ou subluxation congénitale du cristallin est une affection assez rare.

Nous en avons compulsé 70 observations diverses. Nous rapportons 5 cas observés à la clinique de M. le Professeur Rollet.

II. — L'ectopie du cristallin est une affection souvent familiale, se rencontrant chez des sujets atteints parfois d'autres anomalies congénitales.

La syphilis héréditaire semble pouvoir être un facteur dans la production de cette malformation, de même que la myopie axile élevée.

III. — Le déplacement congénital du cristallin survient à la suite de la rupture ou de l'altération partielle de la zonule ; il apparaît sous forme de subluxation qui peut se transformer progressivement en luxation complète :

1° S'il y a subluxation, le cristallin n'a pas quitté sa fossette et 2 cas peuvent alors se présenter :

a) Il y a déplacement latéral; le cristallin reste de champ sans inclinaison de son axe sur l'axe optique.

b) Il y a subluxation avec réclinaison (inclinaison de l'axe du cristallin sur l'axe optique).

2° Les luxations complètes se font :

a) En avant, dans la chambre antérieure ;

b) En arrière, dans le vitré.

IV. — Le déplacement congénital du cristallin est presque toujours bilatéral. On ne connaît qu'un cas unilatéral.

La subluxation, le plus souvent symétrique, se fait dans la majorité des cas en haut et en dehors pour les deux cristallins ; la position la plus rare est le déplacement en dedans. Nous avons trouvé 2 cas où la subluxation était asymétrique (le cristallin déplacé en dehors d'un côté, en haut et en dedans de l'autre).

V. — La subluxation avec réclinaison et la luxation complète exposent à une série de complications :

Opacification du cristallin, intolérance de la lentille qui se traduit par des phénomènes douloureux de l'hypertension, ou de l'irido-cyclite.

VI. — Le traitement sera purement expectatif s'il n'y a aucune douleur dans les cas de subluxation

simple par déplacement de la lentille sans réclinaison.

C'est dans les cas de subluxation avec réclinaison et de luxation complète accompagnée de phénomènes glaucomateux que l'intervention s'impose.

S'il y a luxation dans la chambre antérieure l'extraction après kératotomie est simple. Plus difficile sera l'extraction du cristallin luxé en arrière dans le vitré. Il y aura lieu de faire une iridectomie et d'extraire le cristallin au crochet hameçon.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
Etienne ROLLET.

Vu :

LE DOYEN DE LA FACULTÉ,
Jean LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 11 janvier 1922.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- BADAL. — Deux cas d'ectopie du cristallin observés dans la même famille. *Journal de Médecine de Bordeaux*, 1879-80.
- BEAUVIEUX. — Etude sur les déplacements congénitaux du cristallin. *Archives d'ophtalmologie*, 1913, vol. 33, p. 16.
- BECK. — Des anomalies congénitales de forme et de position du cristallin. *Archiv für Augenh.*, t. LVI, p. 320-329, 1907.
- BRANDÈS. — A propos d'un cas de luxation spontanée du cristallin dans la chambre antérieure. *Société belge d'ophtalmologie*, 28 avril 1907.
- BRAUNSCHWEIG. — Triplopie suite de double luxation du cristallin. *La clinique ophtalmologique*, Paris, 1898.
- BROSC. — Traitement de l'ectopie du cristallin. *Ophtalmic Record March.*, 1902.
- BRUCKNER. — Rétablissement spontané d'un cristallin ectopique suivi d'une nouvelle luxation. *Archiv für Augenh.*, 1906, t. LIV, p. 186.
- CHIARI. — Contribution anatomo-pathologique à l'étude du glaucome secondaire dû à la luxation du cristallin. *Annali di Ottalmologia*, 1903, t. XXXII, pp. 596-616.
- DESIDERIO. — Contribution clinique à l'étiologie et à la pathogénie de l'ectopie congénitale du cristallin. *Annali di Ottalmologia*, 1908, t. XXXVIII.

- DMITRIEW. — Un cas rare d'anomalie congénitale du cristallin et de l'iris (polycarie, carectopie et ectopie de la lentille). *Wiestnik Ophthalmologii*, 1913, pp. 407-414.
- DOR. — Subluxation congénitale du cristallin. *Encyclopédie française d'ophtalmologie*, vol. VII, pp. 32-39.
- DUBOYS DE LAVIGERIE. — Double subluxation congénitale du cristallin. *Soc. d'Ophtalmologie de Paris*, novemb. 1900.
- DUMONT. — Aniridie. Luxation congénitale des cristallins en haut. Irido-choroïdite glaucomateuse. *Bulletin des Quinze-Vingts*, 1887.
- DUYSE (VAN). — Aniridie double congénitale avec déplacement des cristallins. *Ann. d'oculist.*, 1885.
- FABER. — Traitement de la luxation congénitale du cristallin. *Nederlandsh Tijdschrift voor geneeskunde*, 25 mai 1902.
- FOURNIER ET SAUVINEAU. — Troubles oculaires produits par l'hérédo-syphilis. *Revue d'ophtalmologie*, Paris, 1897.
- GINESTOUS. — Luxation congénitale des cristallins. *Société de Médecine de Bordeaux*, nov. 1900.
- M'GILLIVRAY. — Case of upward coloboma of the iris associated with subluxation of the lens downwards. *Opthalmic Review*, janvier 1898.
- GROSFILLEZ. — Les déplacements congénitaux du cristallin. Thèse de Bordeaux. 1900.
- GROSJEAN. — Ectopie cristallinienne bilatérale. *Clinique ophtalmologique*, 1897.
- GOLDZIEHER. — Aniridie congénitale et luxation du cristallin en avant. Glaucome. *Centralblatte für Augenh.*, 1897.
- HARMAN. — A case of congénital, bilatéral and symétrical dislocation of the crystalline lenses. *The ophtalmoscop.* July 1905.
- HASSLER. — Ectopie du cristallin. *Lyon Médical*, 1896.
- HEDDAEUS. — Ectopia lentis. Atrophische zonula. *Klinik Monatsblat für Augenh.*, 1888.
- JACQUEAU. — Double ectopie congénitale du cristallin. *Société des sciences médicales de Lyon*, juin 1902.

- JABEZ HOGG. — Congenital luxation of the crystalline lenses. *The Lancet*, 1876.
- JACKSON. — Discussion of the crystalline lenses. *Trans. of americ. opht. Society*, t. XIII, p. 394, 1913.
- KELLING. — Subluxation congénitale du cristallin. *Société d'ophtalmologie du Royaume-Uni*, 14 déc. 1899.
- LAFON. — Luxations spontanées du cristallin dans la chambre antérieure. *Province Médicale*, août 1907.
- LAFOSSE ET COPPEZ. — Ectopie double du cristallin. *Journal médical de Bruxelles*, 16 juillet 1896.
- LAPERSONNE (DE). — Un cas d'ectopie du cristallin. *La Clinique Ophtalmologique*, Paris, 1898.
- LEWIS (Griffin). — Luxation spontanée du cristallin avec observations. *Archiv of ophthalmology*, 1904, vol. XXXII, p. 275.
- MACKEOWN. — Luxation congénitale des deux cristallins transparents. 70^e session annuelle. *Assoc. Med. britannique*, Manchester, août 1902.
- MANDELSTAMM. — Ein Fall von Ectopia Lentis mit berechneter Länge des Augenaxe. *Klinik. Monatsblatt für Augenh.*, Cassel, 1878.
- MARLOW. — Buphtalmos chez un sujet atteint de luxation congénitale des deux cristallins. *Archiv. of ophthalmology*, 1903.
- MARQUEZ. — Un cas de subluxation congénitale des deux cristallins et une nouvelle forme de strabisme. *Société ophtalmologique hispano-américaine*, 1907.
- MULES (H). — Hereditary transmission of ectopia lentis. *Ophthalmic Review*, Febr. 1883.
- PARKER. — Fives cases of congenital, bilatéral, symétrical displacement of the lens of the eye in three successive generation of one family. *Chicago. J. Méd. Assoc.*, 1898.
- PÉRÉ. — Contribution à l'étude des déplacements congénitaux du cristallin. Thèse de Bordeaux, juil. 1912.
- PEREYRA. — Contribution à l'étude des subluxations spontanées du cristallin. *Archivio di Ottalmologia*, vol. XXV, 1919.
- PISSARELO. — Contribution à l'étude de l'ectopie congéni-

- tale bilatérale du cristallin. *Annali di Ottalmologia*, vol. XLI, p. 56-65, 1912.
- RISLEY. — Case of congenital dislocation of both lenses. *Trans. of the americ. opht. Society*, 1906.
- ROLLET ET BUSSY. — Deux cas d'ectopie du cristallin. *Soc. d'ophtalmologie de Lyon*, 9 novembre 1920. *Lyon Médical*, 25 février 1921.
- RONOT. — Luxations intra-oculaires du cristallin. Essai de mécanisme. Leur traitement chirurgical. Thèse de Lyon, 1914.
- ROURE. — Phénomènes d'irritation sympathique consécutifs à la subluxation du cristallin. *Annales d'oculistique*, 1906, p. 135.
- SCHMIDT-RIMPLER. — Luxation du cristallin. *Soc. d'ophtalmologie d'Heidelberg*, septembre 1900.
- SCHNEIDEMANN. — Réclinaisons spontanées de cristallin congénitalement luxés. *Ophthalmic Record*, 1901.
- SOUS. — Ectopie du cristallin. *Mém. et Bulletins de la Soc. de Méd. et de Chir. de Bordeaux*, 1895.
- STEPHENSON. — Congenital subluxation of crystalline lenses. *Trans. Ophtal. Soc.*, t. XX, p. 177.
- SUSINI (Marc). — De l'extraction du cristallin au crochet-hameçon. Thèse de Lyon, juin 1920.
- TERSON. — Angle irido-cornéen dans les luxations du cristallin, accompagnées d'hypertonie. *Archives d'ophtalmologie*, 1906, p. 349.
- TERRIEN ET HUBERT. — Ectopie congénitale, bilatérale, dans trois, peut-être quatre générations. *Société d'ophtalmologie de Paris*, décembre 1906.
- TESTUT ET JACOB. — Anatomie topographique. O. Doin, éditeur, Paris, 1914.
- TRUC ET VIALLETON. — Anatomie du cristallin. *Encyclopédie française d'ophtalmologie*. T. I, p. 502-527, 1903.
- VERDERAME. — Ein Fall von doppelseitigem angeborenem Linsen Colobom mit nachfolgender spontaner luxation beider Linsen. *Archiv für Augenheilkunde*, t. LVII, p. 120-124.
- VITERBI. — Contribution à l'étude des ectopies congénitales

- du cristallin. *Annali di Ottalmologia* 1909, p. 568-598.
- VOGT. — Luxation spontanée du cristallin, affection héréditaire. *EjeilscleryfürAugenh*, t. XIV, 1905.
- VON HIPPEL. — De la corectopie congénitale avec luxation cristallinienne. *Société d'ophtalmologie d'Heidelberg*, septembre 1900.
- DE WECKER ET LANDOLT. — Traité des maladies des yeux, t. II, p. 813.
- WICHERKIEWICZ. — Un cas singulier de luxation congénitale du cristallin. *Postap Okulistyczny*, n° 6, 1909.
- WESTHOFF. — Ectopie du cristallin, *Annales d'Oculistique*, 1899.
- WILDER. — Cases of hereditary ectopia lenses. *Journal of americ, medic. association*, 24 sept. 1899.
- WOODRUFF. — Report of a case of bilateral dislocation of the cristalline lenses into the anterior chamber. *Ophtalmie Record*, July 1904.
- WORTH. — Luxation congénitale, familiale du cristallin. *Société d'ophtalmologie du Royaume-Uni*, 10 mars 1904.
- ZION. — Contribution à l'étude du traitement de l'ectopie du cristallin. *Clinique ophtalmologique*, 1900.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.....	7
CHAPITRE PREMIER. — Définition de l'ectopie du cristallin.	9
CHAPITRE II. — Anatomie du cristallin... ..	12
CHAPITRE III. — Etiologie et pathogénie. — Mécanisme de l'ectopie du cristallin.....	17
CHAPITRE IV. — Description de l'ectopie du cristallin et de ses symptômes	29
CHAPITRE V. — Pronostic et complications	39
CHAPITRE VI. — Traitement.....	47
OBSERVATIONS	52
CONCLUSIONS.	69
BIBLIOGRAPHIE.....	73

